

선천성 심질환에 대한 중재적 치료술의 최근 진전

연세대학교 의과대학 소아과학교실, 심장혈관병원 소아심장과

최 재 영

Recent advances in transcatheter treatment of congenital heart disease

Jae Young Choi, M.D.

*Division of Pediatric Cardiology, Department of Pediatrics,
Severance Cardiovascular Center, Yonsei University College of Medicine, Seoul, Korea*

Over the last several decades there has been a remarkable change in the therapeutic strategy of congenital heart disease. Development of new tools and devices, accumulations of experience, technical refinement have positively affected the outcome of interventional treatment. Many procedures including atrial septostomy, balloon valvuloplasty, balloon dilation of stenotic vessel with or without stent implantation, transcatheter occlusion of abnormal vascular structure, transcatheter closure of patent arterial duct and atrial septal defect, are now performed as routine interventional procedures in many institutes. In diverse conditions, transcatheter techniques also provide complementary and additive role in combination with surgery. Intraoperative stent implantation on stenotic vessels, periventricular device insertion, and hybrid stage 1 palliative procedure for hypoplastic left heart syndrome have been employed in high risk patients for cardiac surgery with encouraging results. Transcatheter closure of ventricular septal defect has been performed safely showing comparable result with surgery. Investigational procedures such as percutaneous valve insertion and valve repair are expected to replace the role of surgery in certain group of patients in the near future. Continuous evolvement in this field will contribute to reduce the risk and suffering from congenital heart disease, while surgery will be still remained as a gold standard for significant portion of congenital heart disease. (**Korean J Pediatr** 2006;49:917-929)

Key Words : Congenital heart defect, Catheterization, Balloon dilatation, Therapeutic embolization, Stent, Protheses and implants

서 론

1953년 Rubio-Alvarez 등¹⁾이 폐동맥 협착 환자에서 변형된 요도 도관을 이용한 폐동맥판막 절개술을 시행함으로써 처음으로 선천성 심장 질환에서 심도자술을 이용한 치료법, 즉 중재적 치료술을 시행한 이래 50년이 넘는 세월 동안 이 분야에서는 많은 새로운 시도들이 있었고 점차 기술과 경험이 축적되면서 현재에는 선천성 심장병의 상당 부분이 수술 없이도 완치가 가능하거나 수술적 치료법에 보완적으로 사용되어 수술 성적을 향상시키는 중요한 치료법으로 이용되고 있다. 본고에서는 지금까지

확립된 선천성 심질환의 비수술적 치료 방법들에 대해 알아보고 검증이 진행 중인 최근의 새로운 시도들에 대해 살펴봄으로써 현재 선천성 심질환의 치료에 있어 중재적 치료술의 역할 및 향후 선천성 심장병의 치료 전략에 대한 이해를 돕고자 한다.

선천성 심장병에 이용되는 중재적 치료술의 종류

선천성 심질환은 심장과 혈관의 구조적 이상 및 이에 따르는 혈액학적 이상으로 특정 지워지며 일차적으로는 이러한 구조적 이상의 교정이 많은 중재적 치료술의 목표가 된다. 구조적으로 비정상적 연결이 있는 질환에서는 여러 기구를 이용하여 비정상적인 연결을 차단하게 되며 구조적으로 연결되어 있어야 할 곳이 막히거나 좁아진 경우에는 풍선도자나 철망(스텐트)을 이용해 막힌 곳을 뚫고 좁아진 곳을 넓혀 준다. 하지만 복합 선천성 심질환에서는 정상적인 구조가 일시적 또는 영구적으로 생리적

접수 : 2006년 6월 30일, 승인 : 2006년 8월 10일
책임저자 : 최재영, 연세대학교 의과대학 소아과학교실
Correspondence : Jae Young Choi, M.D.
Tel : 02)2228-8473 Fax : 02)312-9538
E-mail : cjoy0122@yumc.yonsei.ac.kr

및 혈액학적 악영향을 초래하는 경우도 있으며 이러한 경우에는 병태생리학적 검토에 따라 도움이 되는 방향으로 비정상적인 연결을 만들거나 정상적인 연결부를 폐쇄해야 하는 경우도 있다. 또한 자연 경과, 치료의 결과나 부작용으로 발생한 심장과 혈관의 구조적 이상도 같은 원리를 적용하여 중재적 치료술의 도움을 받을 수 있다. 중재적 치료술의 유용성에 대한 평가는 치료 효과와 안전성을 다른 치료법인 수술적 치료의 경우와 비교하여 평가하게 되는데 일반적으로 표준적인 시술과정이 확립되어 있고 효과와 안정성 면에서 1차적 치료법으로 인정되거나 수술과 함께 선택적 대안이 될 수 있는 치료법을 확립된 치료법(established procedures)으로 볼 수 있고 아직 시술 과정의 개선과 표준화가 필요하거나 시술 효과와 안전성 면에서 더 관찰이 필요한 경우를 검증중인 치료법(investigational procedures)으로 볼 수 있을 것이다(Table 1). 이러한 분류는 다소 인위적이고

부분적으로 논란의 여지는 있겠으나 최근의 축적된 경험들은 과거에 좀더 검증이 필요하다고 생각되었던 많은 중재술들이 표준적인 치료법으로 적용될 수 있음을 입증하였고 그 적용의 범위 또한 지속적으로 넓어지고 있다. 그러나 확립된 치료법이라고 할 지라도 각 중재술에 대한 충분한 이해와 훈련(supervised training) 후에 시행하여야 하며 환자마다의 특성을 고려한 세심한 접근이 필요하다.

확립된 치료법(Established procedures)으로 이용되는 방법들

1. 풍선 심방 중격 절개술(balloon atrial septostomy)

풍선 심방 중격 절개술은 체순환과 폐순환이 병행 순환을 보이는 완전 대혈관 전위나 두 심방 사이에 혈류의 흐름이 원활해야 하는 전 폐정맥 환류 이상, 삼첨판 폐쇄, 승모판 폐쇄, 심실 중격 결손이 없는 폐동맥 폐쇄 등의 질환에서 많이 이용되어 왔으나 현재는 조기 수술의 보편화로 그 적용이 감소되었다. 신생아기를 넘긴 영아에서 풍선만으로 심방 중격의 개통이 어려운 경우에는 특수 칼날 도자를 이용하기도 하였으며(blade septostomy) 최근에는 이러한 경우 심방 사이에 스텐트를 삽입하기도 한다²⁾.

2. 폐동맥 판막 협착 및 심실 중격 결손이 없는 폐동맥 폐쇄의 풍선 판막 성형술

판막 협착에 대한 풍선 판막성형술은 20여 년의 기간 동안 효과와 안전성이 검증되어 이제는 표준적인 치료법으로 자리잡고 있으며³⁾ 그 경험은 점차 심실 중격 결손이 없는 폐동맥 폐쇄의 치료에 적용되었다. 현재에는 우심실 의존적 관상동맥 혈류가 있거나 우심실, 삼첨판류의 저형성이 심한 경우의 심실 중격 결손이 없는 폐동맥 폐쇄가 아니라면^{4, 5)} 막성 폐쇄를 보이는 폐동맥 판막을 주로 방사주파 절선(radiofrequency wire)을 이용하여 천공한 후 풍선 판막 성형술로 넓혀 주는 중재적 치료가 보편적으로 선호되고 있으며^{6, 7)} 이 경우 우심실의 발달이 비교적 좋지 않고 심방 중격 결손이 커서 많은 우-좌 단락량과 함께 폐동맥 혈류가 적을 때에는 체-폐 단락술 대신 동맥관에 스텐트를 삽입하여 폐혈류를 증가 시킴으로써 적절한 산소 포화도를 유지할 수 있다⁸⁾. 동맥관 스텐트는 판막의 천공과 풍선 판막 성형술 후 산소 포화도가 낮은 경우 2차적인 중재술로 시행할 수도 있지만 우심실이 작은 경우(Z값 -1.3 이하) 처음부터 시행하는 것을 추천하기도 한다⁹⁾. 이때 삽입한 동맥관 스텐트는 자연 폐쇄되기도 하며 자연 폐쇄 되지 않는 경우 중재술로 막아 줄 수 있는데 시술 후에도 지속적으로 동맥관이나 체폐 단락을 통한 폐동맥 혈류의 공급이 필요한 경우 상대정맥-폐동맥 문합술을 시행한다(one and half ventricular repair). 처음부터 우심실 의존적 관상동맥 혈류가 있거나 우심실, 삼첨판류의 저형성이 심한 경우의 심실중격결손이 없는 폐동맥 폐쇄는 단계적 수술을 거쳐

Table 1. Transcatheter Procedures for Congenital Heart Disease

Established procedures
Atrial septostomy
Balloon, Blade, Balloon dilation with/without stent
Balloon valvuloplasty
Pulmonary valve, Aortic valve, Atretic pulmonary valve after perforation
Balloon angioplasty
Pulmonary artery, Coarctation of the aorta, Systemic artery, Conduit, Stenotic vein, Baffle
Occlusion of patent ductus arteriosus
Occlusion of congenital or acquired vascular anomaly
Pulmonary arteriovenous fistula, Coronary arteriovenous fistula, Major aortopulmonary collateral artery, Systemic arteriovenous fistula, Acquired aortopulmonary collateral artery, Surgically created shunt
Occlusion of atrial septal defect
Removal of foreign body or embolized material
Investigational procedures*
Occlusion of ventricular septal defect
Transcatheter valve implantation
Pulmonary valve, aortic valve
Transcatheter mitral valvuloplasty and annuloplasty
Hybrid procedures
Periventricular closure of ventricular septal defect
Hybrid stage I palliation for hypoplastic left heart syndrome
Hybrid mitral valve implantation(experimental)
Hybrid stent implantation
Fontan completion after modified hemi-Fontan operation
Occlusion of patent foramen ovale in patients with stroke/migrane

*many of these procedures are believed to be safe and efficacious, but need more evidences for general agreement. Classification into both categories is not invariable for each listed procedure.

궁극적으로 기능적 단심실의 고식술인 폰탄술이 필요하다. 심실 중격 결손이 없는 폐동맥 폐쇄나 매우 심한 폐동맥, 대동맥 협착의 치료를 위한 새로운 시도로 태아기에 진단된 환아들을 중재술을 이용해 치료하려는 시도가 최근 이루어지고 있으나 일반적으로 결과는 아직 만족스럽지 않다^{10, 11)}.

3. 동맥관 개존의 경피적 폐쇄술

경피적 동맥관 폐쇄술은 1980년대 중반 이후 Rashkind double umbrella device, Gianturco coil, Sideris Buttoned device 등의 기구를 사용하면서 많은 경험이 축적되었고 그 효과와 안전성이 검증되었으나 기구마다 크고 작은 단점이 남아 있었다. 최근에는 이러한 과거에 사용되던 기구들의 단점을 보완하고 임상 경험을 토대로 지속적으로 개선된 기구들을 사용하여 과거보다 훨씬 더 안전하고 좋은 치료 결과를 보인다. 시술 시 사용되는 기구의 결정은 대개 동맥관의 크기에 의해 많이 달라지는데 일반적으로 2-3 mm 이하의 작은 동맥관에는 코일 색전술이 이용되고 5 mm 이상의 큰 동맥관에는 Amplatzer ductal occluder(ADO, AGA medical corporation, Golden Valley, MN, USA)가 이용된다. 현재 동맥관 폐쇄에 사용되는 코일들은 시술 중 색전을 방지하기 위해 탈착 장치가 부착되어 있으며 Cook detachable coil(COOK, Bloomington, IN, USA)과 Nit-Occlud device(PFM AG, Cologne, Germany)가 주로 쓰인다(Fig. 1). Nit-Occlud device는 형상 기억 합금(nitinol)으로 제작되어 있으며 하나의 코일 내에 다양한 직경의 많은 loop를 가져 잔류 단락의 가능성을 최소화한 것으로 대동맥쪽의 loop는 보다 강하며 Cook detachable coil보다 강한 압착력을 가지므로 색전의 위험이 적고 보다 큰 동맥관을 막을 수 있다. 저자는 원칙적으로 직경 2 mm 이하의 동맥관에 Cook detachable coil이나 작은 Nit-Occlud device, 직경 2-4 mm의 동맥관에는 Nit-Occlud device, 직경 4 mm 이상의 동맥관에는 ADO를 사용하는 전략을 최근 3년간 138명의 환자에 적용하여 주요 합병증 없이 모든 환자에서 완전 폐쇄를 경험하였다¹²⁾.

미숙아를 포함한 작은 신생아에서의 경피적 동맥관 폐쇄는 체중이 2 kg 내외의 작은 환자들에서의 성공적인 시술이 보고되어 있지만¹³⁾ 좀더 큰 영아나 소아에서보다 합병증의 가능성이 더 높고 기구에 의한 하행 대동맥이나 폐동맥 분지의 협착을 야기할 수 있으므로^{14, 15)} 시술에 주의가 필요하며, 이를 방지하기 위한 노력으로써 주변 혈관 협착을 방지하기 위해 모양을 변형시킨 angled ADO가 개발되었다¹⁶⁾. 하지만 작은 미숙아의 수술적 동맥관 결찰이 병상에서 안전하게 시행될 수 있음을 고려할 때 그 효용성에 대해서는 논란이 있다.

특히 성인에서 파열의 위험이 있는 동맥류나 대동맥 축착을 동반한 동맥관 개존이 있을 때에는 천으로 감싼 특수 스텐트(covered stent)를 이용하여 치료할 수 있다¹⁷⁾.

4. 협착 혈관의 풍선 혈관 성형술 및 스텐트 삽입술

선천성 심질환을 가진 환자에서 혈관이 국소적으로 좁아 협착을 야기하는 경우 사용되는 풍선 혈관 성형술은 주로 팔로 4정 환자의 폐동맥 분지부 협착에서 흔히 시술되며 15-20기압의 높은 압력을 가할 수 있는 풍선 도자가 쓰이면서 그 유용성이 향상되었다¹⁸⁾.

그러나 풍선 혈관 성형술 후 협착부가 다시 좁아지는 소위 'recoil' 현상이 나타나는 경우가 흔하며 때로는 풍선 확장부에 혈관 막리가 발생하게 되는데 이러한 경우에는 스텐트 삽입술의 적응이 된다. 스텐트는 자가 팽창형 스텐트와 풍선 확장형 스텐트가 있으며 관상동맥이 아닌 말초 혈관에 사용하는 풍선 확장형 스텐트는 크기에 따라 중간 크기(medium-sized stents, 최대 확장 직경 8-14 mm), 큰 크기(large-sized stents, 최대 확장 직경 17-18 mm), 아주 큰 크기(extra-large-sized stents, 최대 확장 직경 24-25 mm)로 분류되기도 한다¹⁹⁾. 선천성 심질환에 쓰이는 스텐트는 대개 소아기 부터 성장에 따른 단계적 확장이 필요하고 성인기의 최종 혈관 크기에 어느 정도 부합해야 하기 때문에 큰 크기 이상의 풍선 확장 스텐트가 주로 많이 쓰이게 된다. 그러나 성인에서의 대동맥 축착에서는 일부 자가 팽창형

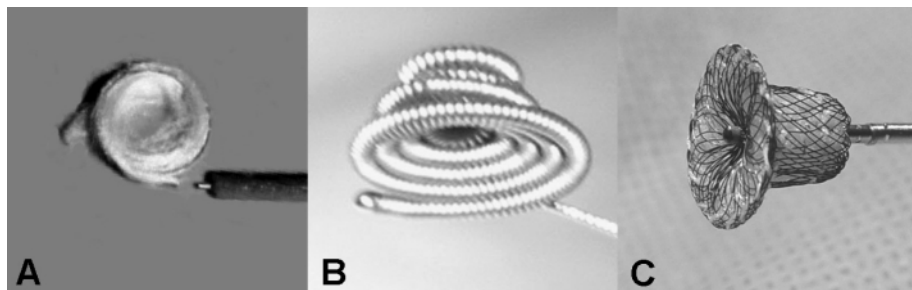


Fig. 1. Devices for percutaneous closure of patent ductus arteriosus. (A) COOK detachable coil(COOK, Bloomington, IN, USA) is made from stainless steel and contains Dacron wool fiber to facilitate thrombotic occlusion. (B) PFM Nit-occlud device(PFM AG, Cologne, Germany) is composed of nitinol shape-memory alloy with strong spring-back force(little accordion effect) with reinforced strength on aortic side loops. (C) Amplatzer duct occluder(AGA medical corporation, Golden Valley, MN, USA) is a bottle-cap shaped nitinol wire meshwork filled with polyester fabric.

스텐트를 사용하기도 하고 말초 폐동맥 가지의 작은 혈관에는 중간 크기의 풍선 확장형 스텐트가 적합할 수 있으며 작은 영아에서 동맥관의 개통성을 유지하기 위해서는 관상 동맥용 스텐트가 사용되기도 한다. 혈관이 천공, 파열되거나 동맥류, 혈전 등이 있는 경우에는 스텐트의 주변부를 천으로 둘러싼 covered-stent(또는 stent graft)를 사용할 수 있다. 현재 국내에서 사용이 가능한 큰 크기의 풍선 확장 스텐트에는 Jostent (Abbott vascular instruments, Rangendingen, Germany)가 있는데 이미 많이 검증되어 있는 Palmaz stent(Cordis, Johnson and Johnson, Miami, FL, USA)와 비교하여 효용성과 안전성 면에서 뒤떨어지지 않으며 풍선 확장 중 파열 방지를 위해 스텐트의 끝이 둥글게 되어 있고 더 유연한 몸체를 가지므로 굴곡이 심한 병변에도 시술이 더 용이하다는 장점이 있다²⁰⁾(Fig. 2).

좌, 우 폐동맥의 분지부에 삽입하는 스텐트의 최종 직경은 큰 크기의 말초용 스텐트(large peripheral stents)의 보편적 최대 직경인 17-18 mm 정도면 성인기에도 큰 문제가 없다고 알려져 있었으나 반대쪽 폐동맥이 너무 큰 경우에는 상대적인 저형성으로 나타날 수 있고 특히 팔로 4정 교정술 후 환자에서 지속적으로 심한 폐동맥 역류가 있는 경우에는 이러한 효과가 더 심화된다²¹⁾. 따라서 최대 확장 가능 직경이 20 mm 이상인 아주 큰 크기 말초용 스텐트(extra-large peripheral stents)를 삽입하는 것이 장기적으로 양쪽 폐혈류를 균일화시키는 데에 더 유리할 것으로 사료되나 현재 국내에서는 통용되고 있지 않다. 스텐트 내로 조직이 자라 재협착이 되는 경우는 6 mm이하의 작은 혈관인 경우 더 자주 발생하는 것으로 알려져 있지만²²⁾ 실제로 의미 있는 협착은 흔하지 않다. 삽입된 스텐트의 재확장은 반복적으로 가능하며 외부의 압박이나 높은 압력의 풍선 확장술에도 넓어지지 않는 고착된 협착 병변이 아닌 한 수년 후에도 가능하다²³⁾.

최근에는 높은 압력의 풍선 확장술에도 넓어지지 않는 혈관 병변의 확장을 위해 칼날을 풍선에 부착한 도자(cutting balloon catheter)를 이용하여 섬유화로 고착된 병변을 넓혀 줌으로써 아주 작은 폐동맥이나 작은 폐동맥 가지의 협착, 단일 초점화 후

의 폐동맥 가지 협착 등을 치료하는 데에 유용하게 이용되고 있다^{24, 25)}. 좁아진 폐정맥에 대한 중재술은 그동안 일관적으로 성공적이지 않은 것으로 보고되어 왔으며 최근의 cutting balloon을 이용한 중재술도 장기적인 효과를 얻는 데에는 실패한 것으로 나타났지만 일부 환자에서는 성공적일 수 있다는 보고도 있으며²⁶⁾ drug-eluting stent 및 cutting balloon의 사용을 병행하여 좋은 효과를 기대할 수 있을 것이라는 전망도 있다²⁷⁾.

5. 혈관 기형이나 불필요한 혈관의 경피적 폐쇄술

관상 동-정맥 루(coronary arteriovenous fistula)나 폐 동-정맥 기형(pulmonary arteriovenous malformation)과 같은 혈관 기형은 코일이나 여러 가지 기구를 이용하여 경피적으로 폐쇄할 수 있다²⁸⁻³⁰⁾(Fig. 3). 복합 선천성 심기형의 치료 과정 중 나쁜 영향을 미치는 선천성 주요 측부 동맥(major aortopulmonary collateral artery; MAPCA)이나 동, 정맥의 측부 순환을 이루는 부행 혈관(collateral vessels)들에 대한 경피적 폐쇄술도 활발히 시행되어 수술적 치료 결과의 향상에 도움을 준다. 과거에는 경피적 혈관 폐쇄에 Gianturco coil(COOK, Bloomington, IN, USA)이 주로 이용되었으나 근래에는 동맥관 개존증 치료용 착탈식 코일들이나 혈관 폐쇄를 위해 특별히 고안된 기구(Amplatzer vascular plug, AGA medical corporation, Golden Valley, MN, USA)가 많이 이용되는데^{29, 31)} 이러한 최근의 기구들은 병변부에 맞는 크기를 선택하여 사용할 수 있으며 시술 후 기구가 정확한 위치에 있는 것을 확인한 후 분리할 수 있게 고안되어 있으므로 더 안전하고 정확하게 치료할 수 있다. 폰탄 수술 시 함께 설치한 개창(fenestration)이 필요 없게 된 경우 유사한 술기를 이용하여 이를 막아줌으로써 산소 포화도를 향상시키고 정맥 혈전의 색전에 의한 신경학적 합병증을 예방할 수 있다³²⁻³⁴⁾. 이때 심방 외 도관 폰탄술에서 긴 개창 통로를 가진 경우에는 코일이나 Amplatzer vascular plug 등으로 보다 용이하게 폐쇄할 수 있으나 심방 내 통로에 개창이 되어 있는 경우에는 동맥관, 심방 중격 결손이나 난원공 개존의 폐쇄에 사용되는 보다 큰 기구가 필요할 수 있다.

6. 심방 중격 결손의 경피적 폐쇄술

1976년 King 등이 17세 소녀에서 성공적인 경피적 심방 중격 결손 폐쇄술을 성공한³⁵⁾ 이후 심방 중격 결손의 비수술적 치료를 위한 많은 노력이 이루어졌으며 1990년대 초반부터는 여러 기구들이 고안되어 사용되었다. 그 중 Amplatzer septal occluder (ASO, AGA medical corporation, Golden Valley, MN, USA)는 그전의 기구들이 갖고 있던 제한점들의 많은 부분을 해결하여 2001년 미국 식품의약국(Food and Drug Administration, FDA)의 승인을 받았으며 현재에는 세계적으로 많은 기관들에서 단순 이차성 심방 중격 결손 환자의 치료에 1차적으로 적용을 고려하는 방법으로 자리잡고 있다³⁶⁻³⁸⁾. 1990년대 중반 ASO가 사용되면서 심방 중격 결손의 비수술적 치료가 좀더 쉬운 치료법으로

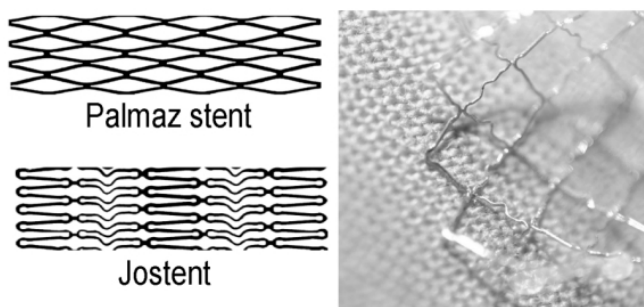


Fig. 2. Comparison between Palmaz stent(Cordis, Johnson and Johnson, Miami, FL, USA) and Jostent(Abbott vascular instruments, Rangendingen, Germany). Round tips of Jostent prevent rupture of balloon during inflation and specially designed strut-structure enhances flexibility for easier delivery.

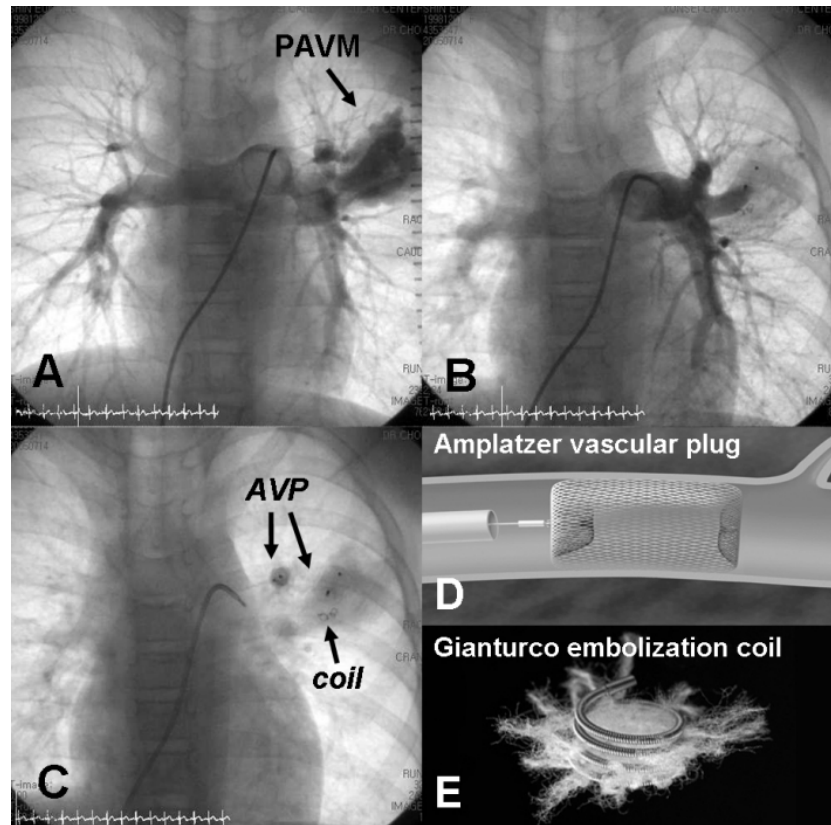


Fig. 3. Pulmonary angiograms of a child(6 years and 6 months old, 23 kg of body weight) before (A) and after (B) percutaneous embolization of pulmonary arteriovenous malformation(PAVM). Three feeding arteries were embolized with 2 Amplatzer vascular plugs(AVP) and 1 Gianturco embolization coil. (C) fluoroscopic still image showing embolized devices and coil. (D, E) Magnified features of AVP and Gianturco embolization coil.

인식되었고 수술적 치료와 비수술적 치료의 비교에 많은 관심이 집중되기 시작했는데 심방 중격 결손은 수술적으로도 비교적 안전하게 치료할 수 있는 선천성 심질환의 하나이며 최근에는 대부분의 기관에서 최소 절개술을 이용한 수술이 보편화되어 있으므로 경피적 치료의 효용성에 대한 회의적인 시각도 없지 않았다. 이에 따라 수술적 치료와 비수술적 치료의 결과, 안전성 및 비용 등에 대한 많은 비교 연구가 짧은 시간 내에 쏟아져 나왔다³⁹⁻⁴²⁾. 그 내용은 치료 효과 면에서 경피적 폐쇄와 수술 두 가지 방법 모두에서 매우 높은 완전 폐쇄율을 보이면서 일관적으로 대동한 것으로 나타나고 있으며 합병증은 수술의 경우 대개 20% 전후, 기구 폐쇄의 경우 대개 10% 미만의 빈도로 보고하고 있으면서 주요 합병증의 빈도도 수술적 치료 시 보다 기구 폐쇄 시에 적은 것으로 보고되었다. 간추리자면 기구를 이용한 치료가 가능했던 환자들에서 효과는 대등하고 합병증 등 위험성이나 입원 필요 기간, 정상 생활 복귀 기간, 환자의 고통, 수술 상처에 따르는 심리적 부담 등 여러 가지 측면에서 기구 폐쇄가 우수하다는 것이며, 하지만 수술적 치료의 고유한 장점은 동반 이상도 같이 치료할 수 있고 한 번의 시도로 결손의 크기, 개수, 주변 구조와의 위치

관계 등에 상관없이 성공적인 치료가 가능한 점이라는 것이다. 모든 환자에서 경피적 치료가 가능하지는 않다는 사실에 이견이 없는 반면 ASO의 경험 초기에 제한점으로 생각되던 것들 중 어떤 부분은 지금은 더 이상 부적응으로 생각되지 않는 것들도 있다. 한 예로 한 쪽 중격연의 결핍은 비교적 최근까지도 기구 폐쇄의 부적응(contraindication)으로 인지되어 왔으나 ASO는 고유한 특성으로 인해 심방 중격 결손을 둘러싸는 중격 조직이 충분치 않은 경우에도 주변 조직을 침범하지 않는다면 성공적인 시술이 가능할 수 있으며(Fig. 4) 이러한 경우 치료 결과에도 별 차이가 없는 것으로 보고되었다⁴³⁻⁴⁵⁾. 그러나 한 쪽의 중격연이 짧은 경우에는 결손의 해부학적 특징을 잘 판단하여 주변 조직과의 연관성 및 기계적 마찰에 의한 심장 조직의 손상 가능성(erosion) 등에 대한 세심한 고려가 필요하며 특히 전하방 연(anteroinferior margin), 즉 승모판과 결손 사이의 중격이 결핍된 경우에는 ASO의 좌심방 쪽 디스크가 승모판의 전엽으로 돌출되어 흔히 시술이 곤란하다.

현재에는 수술적 치료 결과와 비교 연구들이 진행되던 시기에 나타나던 경피적 폐쇄술의 문제점 중 상당 부분이 해결되었다.

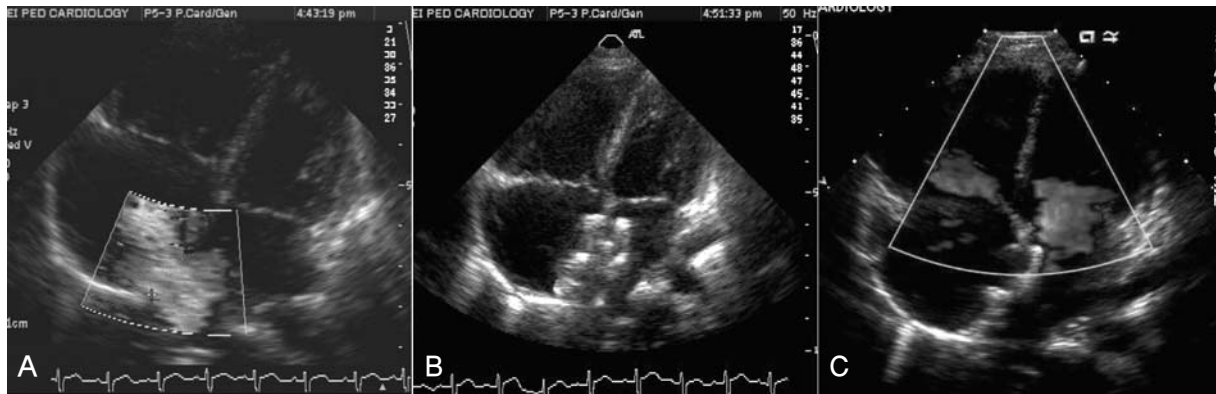


Fig. 4. Serial echocardiographic finding of a child(25 months old, 13 kg of body weight) who underwent transcatheter closure of atrial septal defect with absent posterior rim. (A) Apical 4 chamber view of transthoracic echocardiography before transcatheter closure of the defect. (B) One day after closure with a 20mm Amplatzer septal occluder. (C) Follow-up echocardiogram at 18 months after the procedure.

첫째, 보고된 거의 대부분의 비교 연구가 큰 결손을 위한 기구 (34 mm 이상의 기구)가 쓰여지기 전에 이루어졌는데, 현재는 더욱 큰 결손도 막을 수 있게 되었고, 둘째, 기구 폐쇄 시 이용되는 유도관에 부착된 표지자의 색전에 대해 제조사는 표지자를 제거하는 조치를 취하였으며, 셋째, 그 동안 경험의 축적으로 적절한 기구의 고정이 어려운 경우에 기술적으로 문제를 해결할 수 있는 많은 변형 시술 방법들이 고안되었고, 넷째, 기구 색전의 많은 부분이 조기 학습 기간에 발생하므로 시술자가 충분한 수련을 경험한 후 시술함으로써 기구 색전의 위험을 더욱 줄일 수 있다⁴²⁾. 아울러 초기에 ASO에서 종종 관찰되었던 소위 ‘코브라형 변형’ 등의 기구 자체 결함의 개선 및 유도관의 성능 개선 등으로 시술 상의 용이도가 향상되었다. 이러한 변화들에 의해 현재에는 과거의 문헌들에 나타난 것보다 더 향상된 결과로 비수술적 치료가 시행되고 있을 것으로 생각된다.

기구를 이용한 치료가 가능한 환자의 비율에 대하여 문헌상에는 보통 경피적으로 치료가 불가능하였던 환자의 비율을 10-20%대로 보고하고 있으나 위에 언급된 요인들을 감안하면 현재에는 이차공 심방 중격 결손 환자의 90%정도에서 경피적 치료가 가능할 것으로 생각된다. 특별한 제외 기준 없이 보호자의 선택에 의해 치료 방법을 결정하였던 저자의 조기 경험에서는 성인의 95%, 소아의 90% 환자에서 성공적인 시술이 가능하였다⁴⁶⁾.

아울러 우심방 기능이나 심박동수 변이 등의 관찰에서 수술적 치료를 받은 환자들보다 기구 폐쇄를 시행 받은 환자들 기능적으로 더 정상적인 상태를 유지하는 것으로 보고되기도 하였다^{47, 48)}.

심방 중격 결손의 경피적 치료에 있어 치료 시기에 대해서는 수술의 적기가 보통 2-4세(또는 1-5세) 정도로 알려져 있는 것⁴⁹⁾과 비교하여 볼 때 어린 환자들을 대상으로 한 비수술적 심방 중격 결손 치료의 결과에 대해서는 2세 미만(1.4±0.4세)의 환자에서 시술 성공율이 떨어지고 시술 시간이 길었다는 보고⁵⁰⁾가

있는 반면 3-5세(3.6±1.3세) 사이의 환자들을 대상으로 한 연구에서는 거의 완벽한 치료 결과가 보고되기도 하였다⁵¹⁾.

어린 소아에서의 비교적 큰 심방 중격 결손은 시간이 지나면서 점차 커지는 경향이 있으며 때로는 급속히 커지기도 하기 때문에⁵²⁾ 비수술적 치료가 가능했던 결손이 불가능한 결손으로 변화될 수 있으므로 8-10 kg 이상의 비수술적 치료가 가능한 환자에서 더 기다리지 않고 기구 폐쇄를 시행하자는 의견도 있다⁵³⁻⁵⁵⁾. ASO를 이용한 치료의 장기 추적 관찰 결과⁵⁶⁾가 이미 보고되고 그 안전성이 많이 검증되었지만 경각심을 새롭게 하는 문제는 삽입된 기구에 의해 발생하는 대동맥이나 심방벽의 천공(erosion) 문제이다. 이 합병증은 드물게 나타나고(0.1%) 사망까지 이어지는 경우는 더욱 극히 드문 것으로 알려져 있으며 몇 가지 관련이 의심되는 요인이 지적되고 있는데⁵⁷⁾ 발생 빈도가 매우 적어 정확한 분석이 힘들지만 가능한 한 알려진 위험 요인을 피하는 것이 좋을 것으로 생각된다. 향후 더 많은 증례에서 영향 요인이 분석되면 그 결과에 따라 현재의 시술 과정이 방법적으로 변화될 수도 있을 것이다. 심방 중격 결손의 경피적 폐쇄술은 눈부시게 발전해 왔고 더욱 발전할 것으로 생각되지만 일부의 매우 큰 결손, 증상을 보이는 어린 영아와 형태학적으로 복잡한 구조를 가지는 환자 등에서는 내재적인 제한점이 있으므로 수술적 방법은 여전히 중요한 치료법으로서 이용될 것이다.

7. 대동맥 판막 협착의 풍선 판막 성형술

대동맥 판막 협착의 풍선 판막 성형술은 흔히 심한 대동맥판 협착을 가진 신생아나 어린 영아에서 매우 유용하게 이용되며 소아나 젊은 성인에서도 효과적이지만 궁극적으로는 고식적인 치료로 이용되는 경우가 많아 장기적으로 점진적인 판막 기능 악화로 수술적 치료를 요하는 경우가 많다. 대동맥 판막 협착을 가진 영아나 소아에서 수술적 판막 성형술, 자가 폐동맥관 이식술이나 판막 대체술 등의 수술은 협착의 정도가 심하고 형태학적으로 판막의 병변이 심한 경우 더 많이 필요하며 경한 경우에

는 장기적으로 수술없이 판막 기능이 유지될 가능성이 더 높다^{58, 59)}. 대동맥 판막 협착의 풍선 판막 성형술 시에는 폐동맥 판막의 경우와 달리 체순환의 높은 압력을 받는 판막이 과도하게 손상되어 심각한 역류가 발생하는 것을 방지하기 위해 풍선 직경을 판관 직경보다 크지 않도록 하며 특히 판막이 석회화 되어 있거나 나이가 많은 성인에서는 효과에 비해 판막 역류의 위험성이 높으므로 풍선 판막 성형술이 추천되지 않는다⁶⁰⁾. 시술 중 좌심실의 구출력 때문에 풍선 도자의 위치가 불안정하여 시술에 난점이 있을 수 있는데 이를 해결하기 위한 방법으로 stiff wire를 쓰거나 double balloon, 정맥으로부터 심방 중격을 통한 시술(retrograde approach), 약물(adenosine)을 이용하기도 하며 우심실에 일시적 인공박동 도자(temporary pace maker)를 삽입하여 심실 빈맥을 일으킨 상태에서 시술함으로써 더 용이하게 시술할 수 있다^{61, 62)}.

8. 대동맥 축착의 풍선혈관성형술 및 스텐트 삽입술

수술 후 재협착된 대동맥 축착은 비교적 재수술이 까다롭고 재수술 후에도 재발율이 높은 것으로 알려져 있는 반면 수술 후 축착부 주위의 반흔 조직이 풍선혈관성형술 시의 과도한 혈관 파열에 의한 위험을 막아 준다는 이유로 수술 후 재협착된 대동맥 축착의 치료로 풍선혈관성형술이 1차적 치료법으로 이용되어 왔으며 20년이 넘는 기간 동안 그 효과와 안정성이 검증되어 왔다^{63, 64)}. 하지만 수술을 받지 않은 대동맥 축착 환자의 1차적 치료법에 대해서는 논란이 많았으며 대체로 단독적으로 국소 협착(isolated discrete coarctation)이 있는 경우에는 풍선 혈관 성형술의 효과가 좋고 소아에서는 대동맥류나 대동맥 박리 같은 합병증도 드물기 때문에 풍선혈관성형술을 시행하는 데에 큰 이견이 없으나 대동맥곡이나 대동맥 협부의 저형성이 있는 신생아나 조기 영아기 환자의 경우에는 대체로 그 효과가 좋지 않고 효과가 있더라도 조기에 재협착이 빈번하게 발생하는 것으로 알려져 있다^{65, 66)}. 그러나 재협착이 일어나더라도 효과적인 재확장이 가능하며 궁극적으로 수술이 필요한 환자에서도 좀더 성장하여 수술에 따른 위험이 적어질 때까지 그 시기를 늦추어 주는 중요한 역할을 한다는 견해도 있다⁶⁷⁾. 성인의 대동맥 축착에서도 국소적으로 분리된 협착을 보이는 경우에는 풍선 혈관 성형술로 만족할 만한 결과를 얻을 수 있으나⁶⁸⁾ 스텐트를 같이 삽입하는 경우 더 완벽한 결과를 얻을 수 있을 뿐만 아니라 대동맥류나 대동맥 박리와 같은 합병증을 줄일 수 있으므로 스텐트를 삽입하는 것이 바람직하다는 견해가 우세하다^{69, 70)}. 문헌 상 사용된 스텐트는 풍선 확장형 스텐트가 대부분이었으나 성장이 끝난 성인에서는 자가 팽창형 스텐트가 시술 상의 이점이 있다는 보고도 있다⁷¹⁾.

아직 더 검증이 필요한 치료법(Investigational procedures)

1. 심실 중격 결손의 경피적 폐쇄술

경피적 심실 중격 결손의 폐쇄가 사람에게 적용되기 시작한 것은 비교적 오래되었지만 이전의 기구와 술기로는 그 적응이나 임상적 효용성이 극히 제한적이었다^{72, 73)}. 이 방면에서 나타나고 있는 최근의 변화는 Rashkind double umbrella device와 buttoned device 이후 등장한 여러 가지 모양의 Amplatzer 심실 중격 폐쇄기구, 즉 근성부 심실 중격 결손 폐쇄를 위한 Amplatzer muscular ventricular septal defect(VSD) occluder, 심근경색 후 발생한 심실 중격 결손 폐쇄를 위한 Amplatzer post-myocardial infarction muscular VSD occluder, 막양부 결손의 폐쇄를 위한 Amplatzer membranous VSD occluder (AGA medical corporation, Golden Valley, MN, USA) 등의 최근 기구들을 이용한 치료 결과들이 과거와는 뚜렷이 다른 적응의 확장과 향상된 치료 성적을 보여주고 있다는 것이다⁷⁴⁻⁷⁶⁾. 물론 과거 시술되었던 기구들의 추적 결과에 대한 보고들이 나오고 있고 또 과거의 기구를 변형하거나 새로운 시도로 Nit-occlud coil(PFM AG, Cologne, Germany), COOK detachable coil(COOK corporation, Bloomington, MN, USA), transcatheter patch(Custom medical devices, Athens, Greece) 등이 이용되고 있으나^{75, 77, 78)} Amplatzer 기구들에 대한 보고가 대부분을 차지한다. 비수술적인 심실 중격 결손의 폐쇄는 술기적으로 보다 쉽고 위험성이 적은 중간 근성부 심실 중격 결손에서 먼저 시도되었지만 결손의 위치, 개수 및 치료가 필요한 결손인지 등을 고려할 때, 특히 근성부 결손의 빈도가 적은 동양권 환자들에게서는 적용 범위가 매우 제한적이어서 임상적인 의미가 크지 않았고 또한 소위 'Swiss cheese type'의 심실 중격 결손에서는 경피적 폐쇄에 어려움이 많아 더욱 그 적용이 어려웠다. 비교적 최근 막양부 심실 중격 결손의 폐쇄를 위한 기구가 개발된 이후 심실 중격 결손의 70%정도를 차지하는 막양부 결손의 폐쇄에 대한 중재술의 결과에 이목이 집중되고 있는 바, 아직 장기 추적 관찰이 나오지 않은 시점이지만 현재까지 보고되고 있는 중단기 결과는 여러 다른 기관들에서 일관적으로 고무적인 결과를 보고하고 있어 심방 중격 결손의 경피적 폐쇄의 경우처럼 미국 FDA의 승인이 되면 그 임상 적용이 급속히 늘어날 전망이다. 지금까지 보고된 막양부 심실 중격 결손의 비수술적 폐쇄 결과를 간추려 본다면 시술 경험이 늘면서 점차 좋은 결과가 보고되고 있고 시술 성공율이나 폐쇄율에서는 매우 우수하나 여러 가지 합병증들이 보고되고 있어 이에 대한 정확한 분석과 향후 합병증을 감소시키기 위한 노력이 필요할 것으로 생각된다. 보고된 합병증들은 기관들마다 아직 초기 경험이고 한 기관에서 많은 경험이 보고되지는 않은 시점이기 때문에 일률적으로 정리하기는 어려우나 1-2%내외의 완전 방실 차단이 가장 큰 관심이 되

고 있는데 시술 직후에 나타나기도 하지만 지연되어 나타날 수도 있다. 그 밖에 삼첨판이나 대동맥판의 협착/역류, 시술 후 좌각/우각 차단이나 부정맥, 기구의 색전이나 위치 변동, 수혈이 필요한 출혈이나 용혈 등의 문제에 대해 phase I trial 이후의 더 많은 경험에 의한 좀 더 확고한 결과들이 곧 언급될 것으로 생각된다. 수술적 치료와의 비교 연구⁷⁹⁾도 이제 나오기 시작하였으므로 곧 더 많은 비교가 이루어 질 것으로 생각되며 수술과의 비교로 판단한 안전성 문제 및 적절한 시술 적응 대상과 주의점에 대한 표준적 지침에 대한 공감대가 형성되면 치료가 필요한 심실 중격 결손 환자 중 상당 부분의 환자들에게 적용이 가능할 것으로 생각된다.

심근경색 후 발생한 심실 중격 결손은 결손 주변부 조직의 손상이 동반되어 있어 수술이나 과거에 보고된 경피적 폐쇄술의 결과도 좋지 않은데 Amplatzer post-myocardial infarction muscular VSD occluder를 포함한 최근 기구들의 치료 결과는 과거보다 향상된 결과를 보여주고 있어 향후 더 많은 증례에서의 결과가 기대된다⁸⁰⁾.

2. 경피적 판막 삽입술 및 판막 성형술

오랜 시간 동안 선천성 심질환의 중재술은 병적으로 좁아진 곳의 확장과 병적으로 열린 곳의 폐쇄로 대별되어 왔으며 판막 역류의 교정은 수술적 치료의 고유한 부문으로 인식되어 왔다. 경피적 판막 삽입술은 아직 세부적인 술기, 시술 재료의 개선과 표준화 및 장기적인 검증이 필요하긴 하지만 선천성 심질환의 중재술 분야에서 하나의 획기적인 사건으로 인지될 수 있을 것이다. 아울러 팔로 4정 교정술 후 만성적 폐동맥 역류가 장기 추적 관찰 상 위험을 증가시키는 사실이 비교적 근래에 잘 알려짐으로써 폐동맥 판막 삽입술이 활발하게 시행되고 있기 때문에 그 의미는 더욱 크다고 할 수 있다. Bonhoeffer 등⁸¹⁾은 2000년 사람에서 처음 경피적 판막삽입술을 시행하였는데 이 인공 삽입물은 소의 내경정맥 판막에 풍선 확장형 스텐트를 결합시킨 것으로(Fig. 5) 2005년 10월까지 100명 이상의 환자에서 경피적으로 삽입되었고⁸²⁾ 그 중 일부 환자에 대한 추적 관찰 결과가 이미 보고되어 있다⁸³⁾. 경피적 폐동맥 판막삽입술의 성공 이후 유사한 술기를 이용한 대동맥 판막 삽입술도 다른 기관에서 성공하였으나⁸⁴⁾ 폐동맥 판막 삽입의 경우와 달리 관상동맥의 폐쇄

가능성이 있고 높은 대동맥압에 따른 위험도가 커서 지금까지의 시험적 시술도 수술이 불가능한 고위험 환자에서 매우 제한적으로 시행되었다. 관상동맥 혈류 차단은 드물게 폐동맥 판막 삽입술의 경우에도 외부 압박으로 인해 발생할 수 있는 것으로 보고되어 있으므로⁸⁵⁾ 경피적 폐동맥 판막 삽입술(또는 우심실 유출로 스텐트 삽입술) 시에는 우심실 유출로와 관상동맥의 위치 관계에 조심해야 한다. 지금까지 개발된 경피적 시술용 판막은 풍선 팽창형 또는 자가 팽창형 스텐트에 동물의 판막이나 동물 조직으로 만든 판막을 결합시킨 형태로 Bonhoeffer의 경피용 판막을 제품화한 melody transcatheter pulmonary valve(Medtronic, Minneapolis, MN, USA)를 비롯하여 Cribier-Edwards percutaneous aortic bioprosthesis(Edwards Lifesciences, Irvine, CA, USA), COOK-SIS valve(COOK, Bloomington, IN, USA), Corevalve percutaneous revalving system(Corevalve, Irvine, CA, USA) 등이 있으며 2006년이나 2007년에 임상 시험이 시작될 것으로 기대된다⁸²⁾. 풍선 확장형 스텐트를 사용한 원래의 Bonhoeffer valve는 확장되어 있는 우심실 유출로에 적용하기에는 기술적으로 문제가 많은데 이러한 문제를 해결하기 위한 노력으로 Bonhoeffer 등은 자가 팽창형 스텐트를 사용한 판막을 경피적으로 삽입하는 동물 시험을 시행하기도 하였다⁸⁶⁾. 지금까지의 중기 추적 결과로 판단해 볼 때 경피적 판막 삽입술은 아마도 가까운 장래에 수술적 폐동맥 판막 삽입술 또는 치환술을 대체할 수 있는 좋은 치료법으로 자리잡을 수 있을 것으로 생각된다. 하지만 경피적 판막의 내구성이 어떠한지, 다양한 시술부의 형태학적 특성에 따른 기술적인 난점을 어떻게 해결할 것인지, 또한 좀 더 작은 유도관으로 충분한 크기의 판막을 삽입할 수 있을지 등의 문제들에 대한 관찰과 개선이 필요하다. 승모판 폐쇄 부전 환자에서는 승모판을 이루는 두 엽의 중간 부분을 경피적으로 삽입한 clip으로 고정하여(edge to edge technique) 인위적인 이중 개구 승모판을 만들으로써 역류를 줄여주는 방법이 임상적으로 이용되고 있으며 관상 정맥동에 보형 기구를 삽입하여 승모판륜을 줄여 줌으로써 승모판 폐쇄 부전을 줄여주는 방법도 시도되고 있다⁸²⁾.

3. 중재술과 수술의 병합 치료

중재술의 발달로 수술 전, 후의 크고 작은 문제들을 재수술

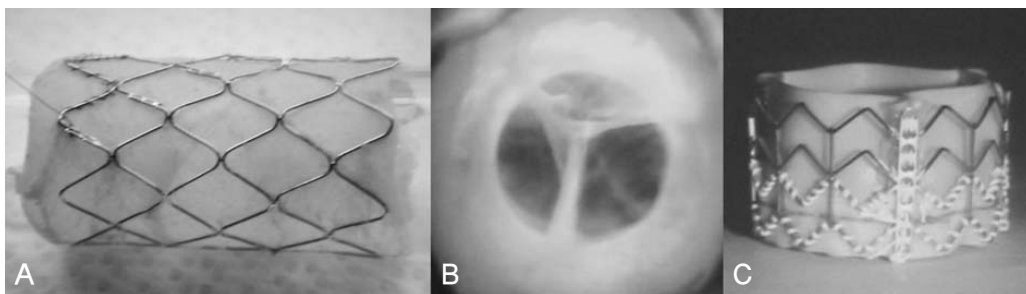


Fig. 5. Unfolded features of percutaneous pulmonary valve (A, B) and aortic valve (C).

없이 치료함으로써 궁극적인 치료 결과를 향상시키려는 노력들이 오랫동안 지속되어 왔다. 과거부터 흔히 시행되어 온 대표적인 시술로는 단계적 수술이 필요한 복합 심기형의 수술 전, 후에 시행하는 부행 혈관의 코일 색전술과 같은 시술을 들 수 있다. 그 외에도 여러 가지 경피적 폐쇄술과 풍선 확장술, 스텐트 삽입술들이 다양한 경우에 적용되어 수술 결과를 향상시키는 방법으로 이용되어 왔다^{87, 88)}. 최근에는 수술실 내에서도 수술의 위험 요인을 감소시키거나 좀더 좋은 결과를 얻기 위해 중재적 치료 술기의 도움을 받는 소위 'hybrid procedure'의 이용이 더욱 늘어나고 있다. 가장 간단한 예로는 수술 중에 폐동맥에 시행하는 스텐트 삽입술을 들 수 있으며⁸⁹⁾ 심폐 우회 순환 없이 수술실에서 심장을 노출한 뒤 경피적 술기를 이용하여 폐동맥 판막 삽입술을 시행할 수도 있다⁹⁰⁾. 최근에는 수술이 어려운 심첨부나 전방부의 근성 심실중격결손에 심폐 우회순환 없이 심장이 뛰는 가운데 우심실 전벽을 통해 유도관을 삽입한 후 기구를 넣어 폐쇄하는 hybrid muscular VSD closure가 많이 시행되고 있으며⁹¹⁾ 막양부 심실중격결손의 hybrid technique을 이용한 치료도 이미 동물 실험이 이루어져서 향후 그 적용 가능성이 제시되었는데⁹²⁾ 사람에게 적용이 가능해진다면 최소한의 흉부 절개를 통하여 심폐우회순환 없이 치료하는 것이 가능할 것이다. 기능적 단심실을 가진 환자의 궁극적인 고식술인 폰탄술에서도 중재술이 도움을 줄 수 있다. 단계적 폰탄술의 2단계로 상대정맥-폐동맥 문합술을 시행 시 변형 hemi-Fontan 술식으로 수술해 주고 마지막 단계인 폰탄술을 중재술만으로 완성하는 'non-surgical Fontan completion'이 10여년 전부터 일부에서 시행되었는데⁹³⁾ 비교적 근래에는 좌심 저형성 증후군 환아에서 1차

Norwood 수술을 hybrid approach로 시행하는 방법이 개발되었으며^{94, 95)} 최근에는 두 가지 방법을 병합하여 1차 고식술(stage I hybrid palliation)을 hybrid procedure로 수술하고 2차 수술 시 변형된 방법으로 상대정맥-폐동맥 문합술을 시행한 뒤(modified, combined Norwood stage I and II repair) 마지막 단계를 수술 없이 중재술만으로 완성하는 치료 방법까지 제시되었다⁹⁶⁾(Fig. 6). 1단계 수술을 hybrid procedure로 시행하는 것은 위험성이 높은 신생아에서 유용한 방법이지만 2단계 수술(combined Norwood stage I and II repair)이 실질적으로는 Norwood 1차 수술 및 2차 수술을 함께 시행하고 양쪽 폐동맥 교약부와 스텐트 삽입부도 수술 해줘야 하는 대단히 복잡한 수술이 된다는 문제가 있으며 아울러 1단계 hybrid 수술 후 경우에 따라 대동맥궁 쪽의 대동맥 협부 축착(retrograde coarctation)이 문제가 될 수 있다⁹⁷⁾. 한편 경피적 판막 삽입술이 발달되면서 같은 개념으로 만든 승모판을 hybrid procedure로 삽입하는 방법이 동물에서 이루어졌으며 향후 사람에서도 hybrid procedure나 경피적인 방법으로 승모판을 삽입해 줄 수 있는 가능성에 대한 전망을 밝게 해주고 있다⁹⁸⁾.

결론

생체 적합성과 물질적 특성이 우수한 재료들을 이용한 기구와 도구들이 개발되고 비수술적인 치료의 경험이 축적되면서 선천성 심장병의 중재적 치료술은 지속적으로 발전해 왔다. 과거에는 단지 상상만으로 가능하던 일들이 임상에 적용되고 있으며 더욱 새로운 전망을 가능케 하는 시점에서 짚어봐야 할 문제는 지금

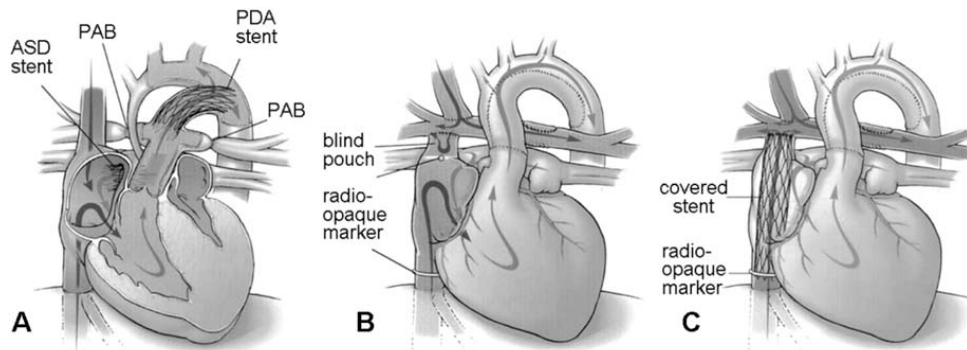


Fig. 6. Hybrid staged palliation for hypoplastic left heart syndrome. (A) Stage I palliation consist of stenting the ductus(PDA stent), bandings on right and left pulmonary arteries(PAB) and atrial septal stent insertion(ASD stent), if needed. (B) Comprehensive stage II operation includes all surgical elements of conventional stage I, II, and III Norwood operations. Removal of stent(s) and bands from hybrid stage I palliation, atrial septectomy and reconstruction of banded pulmonary artery branches, reconstruction of aortic arch and reimplantation of diminutive aorta to pulmonary artery, and hemi-Fontan procedure(bidirectional cavopulmonary shunt) with modification to facilitate transcatheter Fontan completion. In the modification, radio-opaque markers are placed on each venous end of right atrium and a blind pouch is formed between pulmonary artery and right atrium. (C) Transcatheter Fontan procedure is completed by implantation of covered stent through the veno-venous rail of guide wire between superior and inferior caval veins after puncture of blind pouch. Abbreviations : PDA, patent ductus arteriosus; PAB, pulmonary artery banding; ASD, atrial septal defect. (Adapted and modified from ref 96.)

까지의 발전이 있기까지 중재술로 치료받았던 환자들이 지금의 관점에서 볼 때 가장 좋은 치료를 받았다고 할 수 있을 것인가 하는 문제이다. 이러한 측면에서 새로운 술기의 개발과 적용에 앞서 충분한 검증 또한 중요할 것이다. 중재술로부터 발전된 술기들은 수술적인 치료법과 함께 효과적인 협동 수단으로 이용되어 치료 효과와 안전성을 극대화하는 데에 중요한 역할을 할 수 있다.

References

- Rubio-Alvarez V, Limon-Lason R, Soni J. Valvulotomias intracardiacas por medico de un cateter. Arch Ins Cardiol Mexico 1953;23:183-92.
- Pedra CA, Pihkala J, Benson LN, Freedom RM, Nykanen D. Stent implantation to create interatrial communications in patients with complex congenital heart disease. Catheter Cardiovasc Interv 1999;47:310-3.
- Bonow RO, Carabello B, de Leon AC Jr, Edmunds LH Jr, Fedderly BJ, Freed MD, et al. Guidelines for the management of patients with valvular heart disease: executive summary. A report of the American College of Cardiology/American Heart Association Task Force on Practice Guidelines (Committee on Management of Patients with Valvular Heart Disease). Circulation. 1998;98:1949-84.
- Fedderly RT, Lloyd TR, Mendelsohn AM, Beekman RH. Determinants of successful balloon valvotomy in infants with critical pulmonary stenosis or membranous pulmonary atresia with intact ventricular septum. J Am Coll Cardiol 1995;25:460-5.
- Humpl T, Soderberg B, McCrindle BW, Nykanen DG, Freedom RM, Williams WG, et al. Percutaneous balloon valvotomy in pulmonary atresia with intact ventricular septum: impact on patient care. Circulation 2003;108:826-32.
- Giusti S, Spadoni I, De Simone L, Carminati M. Radiofrequency perforation in pulmonary valve atresia and intact ventricular septum. G Ital Cardiol 1996;26:391-7.
- Alwi M, Geetha K, Bilkis AA, Lim MK, Hasri S, Haifa AL, et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum percutaneous radiofrequency-assisted valvotomy and balloon dilation versus surgical valvotomy and Blalock Taussig shunt. J Am Coll Cardiol 2000;35:468-76.
- Bokenkamp R, Kaulitz R, Paul T, Hausdorf G. Stepwise interventional approach in a neonate with pulmonary valve atresia and intact ventricular septum. Eur J Pediatr 1998; 157:885-9.
- Alwi M, Kandavello G, Choo KK, Aziz BA, Samion H, Latiff HA. Risk factors for augmentation of the flow of blood to the lungs in pulmonary atresia with intact ventricular septum after radiofrequency valvotomy. Cardiol Young 2005;15:141-7.
- Tulzer G, Artz W, Franklin RCG, Loughna PV, Mair R, Gardiner HM. Fetal pulmonary valvuloplasty for critical pulmonary stenosis/atresia with intact septum. Lancet 2002; 360:1567-8.
- Galindo A, Gutierrez-Larraya F, Velasco JM, de la Fuente P. Pulmonary balloon valvuloplasty in a fetus with critical pulmonary stenosis/atresia with intact ventricular septum and heart failure. Fetal Diagn Ther 2006;21:100-4.
- Choi JY, Yoo BW, Sul JH. A new strategy for the transcatheter closure of patent ductus arteriosus with recent-generation devices [PICS 2006 abstract]. Catheter Cardiovasc Interv In press 2006:68.
- Schneider DJ, Moore JW. Interventional cardiac catheterization in very small infants. Prog Pediatr Cardiol 2001; 14:27-33.
- Ewert P. Challenges encountered during closure of patent ductus arteriosus. Pediatr Cardiol 2005;26:224-9.
- Al-Ata J, Arfi AM, Hussain A, Kouatli AA, Jalal MO. The efficacy and safety of the Amplatzer ductal occluder in young children and infants. Cardiol Young 2005;15:279-85.
- Masura J, Gavora P, Podnar T. Transcatheter occlusion of patent ductus arteriosus using a new angled Amplatzer duct occluder: initial clinical experience. Catheter Cardiovasc Interv 2003;58:261-7.
- Sadiq M, Malick NH, Qureshi SA. Simultaneous treatment of native coarctation of the aorta combined with patent ductus arteriosus using a covered stent. Catheter Cardiovasc Interv 2003;59:387-90.
- Gentles TL, Lock JE, Perry SB. High pressure balloon angioplasty for branch pulmonary artery stenosis: early experience. J Am Coll Cardiol 1993;22:867-72.
- Ing F. Stents: what's available to the pediatric interventional cardiologist? Catheter Cardiovasc Interv 2002;57:374-86.
- JY Choi, DY Choi, BW You, Y Kim, JH Sul, SK Lee. Initial Experience with Large Jostent in the Treatment of Vascular Stenosis with Congenital Heart Disease; Comparison of Clinical Results with Palmaz Stent [abstract]. Catheter Cardiovasc Interv 2004;63:128.
- Kim MJ, Kang DC, Choi JY, Lee JK, Sul JH, Lee SK. Morphologic changes of the pulmonary arteries after stent implantation on branch pulmonary artery stenosis. J Korean Pediatr Soc 2003;46:67-75.
- Tomita H, Yazaki S, Kimura K, Ono Y, Yagihara T, Echigo S. Late neointimal proliferation following implantation of stents for relief of pulmonary arterial stenosis. Cardiol Young 2002;12:125-9.
- Duke C, Rosenthal E, Qureshi SA. The efficacy and safety of stent redilatation in congenital heart disease. Heart 2003;89:905-12.
- Suda K, Matsumura M, Hayashi H, Nishimura K. Comparison of efficacy of medium-sized cutting balloons versus standard balloons for dilation of peripheral pulmonary stenosis. Am J Cardiol 2006;97:1060-3.
- Butera G, Antonio LT, Massimo C, Mario C. Expanding indications for the treatment of pulmonary artery stenosis in children by using cutting balloon angioplasty. Catheter Cardiovasc Interv 2006;67:460-5.
- Rotzsch C, Wiener M, Hennig B, Daehnert I. Stents for treatment of obstructed pulmonary venous return [abstract]. Catheter Cardiovasc Interv 2004;63:125.
- Seale AN, Daubeney PE, Magee AG, Rigby ML. Pulmonary vein stenosis: initial experience with cutting balloon angioplasty. Heart 2006;92:815-20.
- Armsby LR, Keane JF, Sherwood MC, Forbess JM, Perry

- SB and Lock JE, Management of coronary artery fistulae. Patient selection and results of transcatheter closure. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1026-32.
- 29) Hill SL, Peirone AR, Spillman A, Pedra C. Successful occlusion of multiple pulmonary arteriovenous fistulas using Amplatzer vascular plugs. *J Invasive Cardiol* 2006;18:E121-3.
 - 30) Abushaban L, Uthaman B, Endrys J. Transcatheter coil closure of pulmonary arteriovenous malformations in children. *J Interv Cardiol* 2004;17:23-6.
 - 31) Hijazi ZM, Hellenbrand WE, Cheatham JP. Evaluation of the AMPLATZER vascular plug for embolization of peripheral vascular malformations associated with congenital heart disease. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006;67:113-9.
 - 32) Zahn EM, Chang AC, Burke RP, Jacobs JP. Transcatheter closure of an extracardiac Fontan fenestration. *Ann Thorac Surg* 1998;66:260-2.
 - 33) Gamillscheg A, Beitzke A, Stein JI, Rupitz M, Zobel G, Rigler B. Transcatheter coil occlusion of residual interatrial communications after Fontan procedure. *Heart* 1998;80:49-53.
 - 34) Kim SJ, Lee JY, Song JY, Kim WH. Catheter closure of tube graft fenestration in extracardiac Fontan operation. *Int J Cardiol* 2005;104:224-6.
 - 35) King TD, Thompson SL, Steiner C, Mills NL. Secundum atrial septal defect. Nonoperative closure during cardiac catheterization. *JAMA* 1976;235:2506-9.
 - 36) Masura J, Gavora P, Formanek A, Hijazi ZM. Transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the new self-centering amplatzer septal occluder: initial human experience. *Cathet Cardiovasc Diagn* 1997;42:388-93.
 - 37) Rastegari M, Redington AN, Sullivan ID. Influence of the introduction of Amplatzer device on the interventional closure of defects within the oval fossa in children. *Cardiol Young* 2001;11:521-5.
 - 38) Fischer G, Stieh J, Uebing A, Hoffmann U, Morf G, Kramer HH. Experience with transcatheter closure of secundum atrial septal defects using the Amplatzer septal occluder: a single centre study in 236 consecutive patients. *Heart* 2003;89:199-204.
 - 39) Berger F, Vogel M, Alexi-Meskishvili V, Lange PE. Comparison of results and complications of surgical and Amplatzer device closure of atrial septal defects. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1999;118:674-8.
 - 40) Cowley CG, Lloyd TR, Bove EL, Gaffney D, Dietrich M, Rocchini AP. Comparison of results of closure of secundum atrial septal defect by surgery versus Amplatzer septal occluder. *Am J Cardiol* 2001;88:589-91.
 - 41) Thomson JD, Aburawi EH, Watterson KG, Van Doorn C, Gibbs JL. Surgical and transcatheter (Amplatzer) closure of atrial septal defects: a prospective comparison of results and cost. *Heart* 2002;87:466-9.
 - 42) Du ZD, Hijazi ZM, Kleinman CS, Silverman NH, Larntz K. Amplatzer Investigators. Comparison between transcatheter and surgical closure of secundum atrial septal defect in children and adults: results of a multicenter nonrandomized trial. *J Am Coll Cardiol* 2002;39:1836-44.
 - 43) Du ZD, Koenig P, Cao QL, Waight D, Heitschmidt M, Hijazi ZM. Comparison of transcatheter closure of secundum atrial septal defect using the Amplatzer septal occluder associated with deficient versus sufficient rims. *Am J Cardiol* 2002;90:865-9.
 - 44) Mathewson JW, Bichell D, Rothman A, Ing FF. Absent posteroinferior and anterosuperior atrial septal defect rims: Factors affecting nonsurgical closure of large secundum defects using the Amplatzer occluder. *J Am Soc Echocardiogr* 2004;17:62-9.
 - 45) Wang JK, Tsai SK, Wu MH, Lin MT, Lue HC. Short- and intermediate-term results of transcatheter closure of atrial septal defect with the Amplatzer Septal Occluder. *Am Heart J* 2004;148:511-7.
 - 46) Choi DY, Choi JY, You BW, Kim Y, Sul JH, Lee SK. Mid-term results of transcatheter closure of secundum atrial septal defect with 3 different devices: a single institutional experience[abstract]. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004;63:127.
 - 47) Ichihashi K, Berger F, Lange PE. Flow pattern of the superior caval vein in children after closure of atrial septal defect: a comparison of catheter therapy with open-heart surgery. *Pediatr Cardiol* 2001;22:503-8.
 - 48) Bialkowski J, Karwot B, Szkutnik M, Sredniawa B, Chodor B, Zeifert B, et al. Comparison of heart rate variability between surgical and interventional closure of atrial septal defect in children. *Am J Cardiol* 2003;92:356-8.
 - 49) Porter CJ, Feldt RH, Edwards WD, Seward JB, Schaff HV. Chapter 27. Atrial septal defects. In: Allen HD, Gutgesell H, P Clark EB, Driscoll DJ, editors. Moss and Adams' heart disease in infants, children, and adolescents. 6th ed. Vol. II. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p.603-17.
 - 50) Vogel M, Berger F, Dahnert I, Ewert P, Lange PE. Treatment of atrial septal defects in symptomatic children aged less than 2 years of age using the Amplatzer septal occluder. *Cardiol Young* 2000;10:534-7.
 - 51) Butera G, De Rosa G, Chessa M, Rosti L, Negura DG, Luciane P, et al. Transcatheter closure of atrial septal defect in young children: results and follow-up. *J Am Coll Cardiol* 2003;42:241-5.
 - 52) McMahon CJ, Feltes TF, Fraley JK, Bricker JT, Grifka RG, Tortoriello TA, et al. Natural history of growth of secundum atrial septal defects and implications for transcatheter closure. *Heart* 2002;87:256-9.
 - 53) Hijazi ZM, Celiker A. Closure of atrial septal defects. *Anadolu Kardiyol Derg* 2005;5:331.
 - 54) Holzer R, Hijazi ZM. Interventional approach to congenital heart disease. *Curr Opin Cardiol* 2004;19:84-90.
 - 55) Bjornstad PG, Holmstrom H, Smevik B, Tonnessen TI, Fosse E. Transcatheter closure of atrial septal defects in the oval fossa: is the method applicable in small children? *Cardiol Young* 2002;12:352-6.
 - 56) Masura J, Gavora P, Podnar T. Long-term outcome of transcatheter secundum-type atrial septal defect closure using Amplatzer septal occluders. *J Am Coll Cardiol* 2005;45:505-7.
 - 57) Amin Z, Hijazi ZM, Bass JL, Cheatham JP, Hellenbrand WE, Kleinman CS. Erosion of Amplatzer septal occluder device after closure of secundum atrial septal defects: review of registry of complications and recommendations to minimize future risk. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004;63:

- 496-502.
- 58) Pedra CA, Sidhu R, McCrindle BW, Nykanen DG, Justo RN, Freedom RM, et al. Outcomes after balloon dilation of congenital aortic stenosis in children and adolescents. *Cardiol Young* 2004;14:315-21.
- 59) McElhinney DB, Lock JE, Keane JF, Moran AM, Colan SD. Left heart growth, function, and reintervention after balloon aortic valvuloplasty for neonatal aortic stenosis. *Circulation* 2005;111:451-8.
- 60) Bonow RO, Carabello BA, Chatterjee K, de Leon AC Jr, Faxon DP, Freed MD, et al. ACC/AHA 2006 Practice Guidelines for the Management of Patients With Valvular Heart Disease: Executive Summary. *J Am Coll Cardiol* 2006;48:598-675.
- 61) De Giovanni JV, Edgar RA, Cranston A. Adenosine induced transient cardiac standstill in catheter interventional procedures for congenital heart disease. *Heart* 1998;80:330-3.
- 62) Daehnert I, Rotzsch C, Wiener M, Schneider P. Rapid right ventricular pacing is an alternative to adenosine in catheter interventional procedures for congenital heart disease. *Heart* 2004;90:1047-50.
- 63) Siblini G, Rao PS, Nouri S, Ferdman B, Jureidini SB, Wilson AD. Long-term follow-up results of balloon angioplasty of postoperative aortic recoarctation. *Am J Cardiol* 1998;81:61-7.
- 64) Roh HK, Seo BH, Choi JY, Ko JS, Lee JK, Sul JH, Lee SK. Results of balloon angioplasty in patients with coarctation of the aorta. *J Korean Pediatr Soc* 2001;44:1404-12.
- 65) Redington AN, Booth P, Shore DF, Rigby ML. Primary balloon dilatation of coarctation of the aorta in neonates. *Br Heart J* 1990;64:277-81.
- 66) Patel HT, Madani A, Paris YM, Warner KG, Hijazi ZM. Balloon angioplasty of native coarctation of the aorta in infants and neonates: is it worth the hassle? *Pediatr Cardiol* 2001;22:53-7.
- 67) Rao PS, Jureidini SB, Balfour IC, Singh GK, Chen SC. Severe aortic coarctation in infants less than 3 months: successful palliation by balloon angioplasty. *J Invasive Cardiol* 2003;15:202-8.
- 68) Fawzy ME, Awad M, Hassan W, Al Kadhi Y, Shoukri M, Fadley F. Long-term outcome (up to 15 years) of balloon angioplasty of discrete native coarctation of the aorta in adolescents and adults. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:1062-7.
- 69) Zabala C, Attie F, Rosas M, Buendia-Hernandez A, Garcia-Montes JA. The adult patient with native coarctation of the aorta: balloon angioplasty or primary stenting? *Heart* 2003;89:77-83.
- 70) Pedra CA, Fontes VF, Esteves CA, Pilla CB, Braga SL, Pedra SR, et al. Stenting vs. balloon angioplasty for discrete unoperated coarctation of the aorta in adolescents and adults. *Catheter Cardiovasc Interv* 2005;64:495-506.
- 71) Tyagi S, Singh S, Mukhopadhyay S, Kaul UA. Self- and balloon-expandable stent implantation for severe native coarctation of aorta in adults. *Am Heart J* 2003;146:920-8.
- 72) Lock JE, Block PC, McKay RG, Baim DS, Keane JF. Transcatheter closure of ventricular septal defects. *Circulation* 1988;78:361-8.
- 73) Rigby ML, Redington AN. Primary transcatheter umbrella closure of perimembranous ventricular septal defect. *Br Heart J* 1994;72:368-71.
- 74) Holzer R, Balzer D, Cao QL, Lock K, Hijazi ZM. Device closure of muscular ventricular septal defects using the Amplatzer muscular ventricular septal defect occluder: immediate and mid-term results of a U.S. registry. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:1257-63.
- 75) Michel-Behnke I, Le TP, Waldecker B, Akintuerk H, Valeske K, Schranz D. Percutaneous closure of congenital and acquired ventricular septal defects-considerations on selection of the occlusion device. *J Interv Cardiol* 2005;18:89-99.
- 76) Fu YC, Bass J, Amin Z, Radtke W, Cheatham JP, Hellenbrand WE, et al. Transcatheter closure of perimembranous ventricular septal defects using the new Amplatzer membranous VSD occluder: results of the U.S. phase I trial. *J Am Coll Cardiol* 2006;47:319-25.
- 77) Arora R, Trehan V, Kumar A, Kalra GS, Nigam M. Transcatheter closure of congenital ventricular septal defects: experience with various devices. *J Interv Cardiol* 2003;16:83-91.
- 78) Sideris EB, Macuil B, Varvarenko V, Toumanides S. Transcatheter patch occlusion of perimembranous ventricular septal defects. *Am J Cardiol* 2005 15:95:1518-21.
- 79) Aleem IS, Karamlou T, Benson LN, McCrindle BW. Transcatheter device versus surgical closure of ventricular septal defects: a clinical decision analysis. *Catheter Cardiovasc Interv* 2006;67:630-6.
- 80) Holzer R, Balzer D, Amin Z, Ruiz CE, Feinstein J, Bass J, et al. Transcatheter closure of postinfarction ventricular septal defects using the new Amplatzer muscular VSD occluder: Results of a U.S. Registry. *Catheter Cardiovasc Interv* 2004;61:196-201.
- 81) Bonhoeffer P, Boudjemline Y, Saliba Z, Merckx J, Aggoun Y, Bonnet D, et al. Percutaneous replacement of pulmonary valve in a right-ventricle to pulmonary-artery prosthetic conduit with valve dysfunction. *Lancet* 2000;356:1403-5.
- 82) Beekman RH. Transcatheter cardiac valve replacement and repair. *Congenit Heart Dis* 2006;1:2-9.
- 83) Khambadkone S, Coats L, Taylor A, Boudjemline Y, Derrick G, Tsang V, et al. Percutaneous pulmonary valve implantation in humans: results in 59 consecutive patients. *Circulation* 2005;112:1189-97.
- 84) Cribier A, Eltchaninoff H, Bash A, Borenstein N, Tron C, Bauer F, et al. Percutaneous transcatheter implantation of an aortic valve prosthesis for calcific aortic stenosis: first human case description. *Circulation* 2002;106:3006-8.
- 85) Sridharan S, Coats L, Khambadkone S, Taylor AM, Bonhoeffer P. Images in cardiovascular medicine. Transcatheter right ventricular outflow tract intervention: the risk to the coronary circulation. *Circulation* 2006;113:e934-5.
- 86) Boudjemline Y, Agnoletti G, Bonnet D, Sidi D, Bonhoeffer P. Percutaneous pulmonary valve replacement in a large right ventricular outflow tract: an experimental study. *J Am Coll Cardiol* 2004;43:1082-7.
- 87) Waight DJ, Hijazi ZM. Pediatric interventional cardiology: the cardiologist's role and relationship with pediatric cardiothoracic surgery. *Adv Card Surg* 2001;13:143-67.
- 88) Kim KS, Kweon BC, Lee JK, Choi JY, Sul JH, Lee SK, et al. Medico-surgical cooperative treatment of pulmonary

- atresia with intact ventricular septum. J Korean Pediatr Soc 2003;46:250-8.
- 89) Ungerleider RM, Johnston TA, O'Laughlin MP, Jagggers JJ, Gaskin PR. Intraoperative stents to rehabilitate severely stenotic pulmonary vessels. Ann Thorac Surg 2001;71:476-81.
- 90) Boudjemline Y, Schievano S, Bonnet C, Coats L, Agnoletti G, Khambadkone S, et al. Off-pump replacement of the pulmonary valve in large right ventricular outflow tracts: a hybrid approach. J Thorac Cardiovasc Surg 2005;129:831-7.
- 91) Bacha EA, Cao QL, Galantowicz ME, Cheatham JP, Fleishman CE, Weinstein SW, et al. Multicenter experience with perventricular device closure of muscular ventricular septal defects. Pediatr Cardiol 2005;26:169-75.
- 92) Amin Z, Woo R, Danford DA, Froemming SE, Reddy VM, Lof J, et al. Robotically assisted perventricular closure of perimembranous ventricular septal defects: preliminary results in Yucatan pigs. J Thorac Cardiovasc Surg 2006;131:427-32.
- 93) Konertz W, Schneider M, Herwig V, Kampmann C, Waldenberger F, Hausdorf G. Modified hemi-Fontan operation and subsequent nonsurgical Fontan completion. J Thorac Cardiovasc Surg 1995;110:865-7.
- 94) Ruiz CE, Gamra H, Zhang HP, Garcia EJ, Boucek MM. Brief report: stenting of the ductus arteriosus as a bridge to cardiac transplantation in infants with the hypoplastic left-heart syndrome. N Engl J Med 1993;328:1605-8.
- 95) Akintuerk H, Michel-Behnke I, Valeske K, Mueller M, Thul J, Bauer J, et al. Stenting of the arterial duct and banding of the pulmonary arteries: basis for combined Norwood stage I and II repair in hypoplastic left heart. Circulation 2002;105:1099-103.
- 96) Galantowicz M, Cheatham JP. Lessons learned from the development of a new hybrid strategy for the management of hypoplastic left heart syndrome. Pediatr Cardiol 2005; 26:190-9.
- 97) Bacha EA, Daves S, Hardin J, Abdulla RI, Anderson J, Kahana M, et al. Single-ventricle palliation for high-risk neonates: the emergence of an alternative hybrid stage I strategy. J Thorac Cardiovasc Surg 2006;131:163-171.
- 98) Boudjemline Y, Pineau E, Borenstein N, Behr L, Bonhoeffer P. New insights in minimally invasive valve replacement: description of a cooperative approach for the off-pump replacement of mitral valves. Eur Heart J 2005;26:2013-7.